UNIVERSITE SCIENTIFIQUE
ET MEDICALE DE GRENOBLE

Année 1973

N° d'Ordre : 2 11

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE L'ANEVRISME ARTERIO-VEINEUX PULMONAIRE

(A propos d'un cas révélé par hémoptysie et hémiplégie)

THESE

présentée

à la Faculté de Médecine

pour obtenir le grade de

Docteur en Médecine d'UNIVERSITE

par

Monsieur Farouk BAZZI

né à BENT-JEBEIL (Liban)

---

soutenue publiquement le 15 Février 1973 devant la Commission d'Examen :

MM. J. LEDRU Président

R. CHATEAU

B. PARAMELLE

Dr. R. PATIN

UNIVERSITE SCIENTIFIQUE
ET MEDICALE DE GRENOBLE

Année 1973

N° d'Ordre :

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE L'ANEVRISME ARTERIO-VEINEUX PULMONAIRE

(A propos d'un cas révélé par hémoptysie et hémiplégie)

THESE

présentée

à la Faculté de Médecine

pour obtenir le grade de

Docteur en Médecine d'UNIVERSITE

par

Monsieur Farouk BAZZI

né à BENT-JEBEIL (Liban)

---

soutenue publiquement le 15 Février 1973 devant la Commission d'Examen :

MM. J. LEDRU Président

R. CHATEAU

B. PARAMELLE

Dr. R. PATIN

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A MES PARENTS

Qu'ils trouvent ici le témoignage de mon infinie reconnaissance et de ma grande affection.

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41544309_0033

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur J. LEDRU

Professeur de Clinique Médicale du C.H.U. de GRENOBLE

Qui nous a fait l'honneur d'accepter la présidence de notre jury de thèse.

Nous le prions de trouver ici notre respectueuse gratitude.

A NOS MEMBRES DU JURY

Monsieur le Professeur R. CHATEAU
Professeur de Thérapeutique
Clinique de Neuro-psychiatrique du C.H.U. de GRENOBLE

Nous lui sommes reconnaissant d'avoir accepté de siéger parmi nos juges.

Hommages respectueux.

Monsieur le Docteur B. PARAMELLE
Maître de Conférences Agrégé de Pneumologie du
C.H.U. de GRENOBLE

Qui nous a inspiré le sujet de cette thèse et nous a aidé à l'élaboration de ce travail.

Nous le prions de trouver ici le témoignage de nos profonds remerciements et de notre respectueuse reconnaissance.

Monsieur le Docteur R. PATIN
Chef de Service de Pneumo-phtysiologie du Centre
Hospitalier d'ANNECY

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de notre reconnaissance pour l'enseignement qu'il nous a donné et pour l'accueil qu'il nous a réservé lors de notre stage à l'Hôpital d'Annecy.

Nous le remercions d'avoir bien voulu juger notre travail.

INTRODUCTION - GENERALITES

L'anévrisme artério-veineux pulmonaire est une affection relativement rare; on en retrouve près de 700 cas rapportés dans la littérature. Nous avons eu l'occasion d'observer ces dernières années un cas d'anévrisme aux signes révélateurs très trompeurs : les complications étaient à la fois pulmonaires et neurologiques. Nous avons pu avoir une étude assez détaillée de ce cas qui, par ses complications représente une forme très rare, voire exceptionnelle de manifestation de la maladie.

On entend par anévrisme artério-veineux pulmonaire, une malformation vasculaire portant sur la petite circulation, réalisant une communication directe entre le secteur artériel et le secteur veineux. Cette affection a été décrite dans la littérature sous les termes les plus variés. Nous rapportons ci-dessous ses différentes dénominations relevées dans les publications :

- Fistule artério-veineuse pulmonaire,
- Anévrisme artério-veineux pulsatile,
- Angiome pulmonaire,
- Angiome artériolaire,
- Hémangiome caverneux,
- Anévrisme artério-veineux intrapulmonaire,
- Varice artério-veineuse congénitale du poumon,
- Télangiectasie pulmonaire caverneuse,
- Télangoectasie cavernomateuse pulmonaire,
- Angiome pulmonaire artério-veineux hypoxémiant.

Les signes cliniques de la maladie non compliquée, s'ils existent, sont dûs au court-circuit artério-veineux du sang non oxygéné de l'artère pulmonaire vers la veine pulmonaire et les cavités gauches. Une partie importante du sang échappe à l'hématose, d'où la désaturation oxygénée du sang artériel périphérique et la cyanose. L'importance de celle-ci est en rapport avec celle du court-circuit. L'apparition tardive de la cyanose est dûe à l'augmentation du shunt par accroissement de communications préexistantes entre les branches artérielles et veineuses.

Anatomiquement, la communication artério-veineuse a des formes très variées : les cas les plus schématiques sont ceux d'un anévrisme matérialisé par un sac anévrismal où viennent confluer des vaisseaux afférents artériels et des vaisseaux efférents veineux. Le sac est formé soit d'une poche unique ovoïde, soit de plusieurs diverticules composant un aspect caverneux; il peut être le siège de calcifications dans sa paroi ou de thrombose dans sa cavité. Ailleurs la communication est multiple, voire cribriforme compliquée de diverticules ou de télangiectasies.Plus rarement elle se fait à plein canal, sans sac intermédiaire, réalisant la fistule artério-veineuse pulmonaire. Une telle diversité anatomique explique les nombreuses dénominations sous lesquelles l'affection a pu être décrite.

C'est à CHURTON (17) en 1897 que revient la première description anatomique de la maladie; l'auteur constate à l'autopsie d'un enfant de douze ans, sept angiomes répartis dans les deux poumons. La première observation anatomo-clinique est rapportée par WILKENS (71) qui vingt ans plus tard observe des anévrismes pulmonaires multiples à l'autopsie d'un sujet atteint de maladie angiomateuse généralisée. READING (53) en 1932 décrit, le premier, la triade symptomatique de la maladie : cyanose, hippocratisme digital et polyglobulie. En 1939 DUVOIR et col. (28) publient la première observation française où s'associaient chez une fillette des malformations congénitales multiples, une syphilis congénitale et des angiomes viscéraux multiples dont un angiome du poumon gauche. Les observations cliniques s'accumulent après que SMITH et HORTON (62) font le premier diagnostic clinique certain grâce à l'angiocardiographie. La maladie désormais mieux connues est trouvée plus fréquemment. Il faut retenir ensuite le cas rapporté par HEPBURN et DAUPHINEE (31) chez une femme de 23 ans. Le diagnostic est fait cliniquement et la malade est opérée d'un angiome caverneux typique. C'est la premiere pneumonectomie pratiquée pour anévrisme artério-veineux pulmonaire. L'affection maintenant curable est devenue une maladie chirurgicale : en France, les observations cliniques suivies de succès chirurgical se succèdent : TROCME et SOULIE (66); DONZELOT (26); D'ALLAINES (25); SANTY et BERARD (58).

En 1949, QUEMERCH (52) dans sa thèse inspirée par SANTY, fait une des premières mises au point de cette question et rapporte 46 observations recueillies dans la littérature mondiale.

L'étape physiopathologique de l'affection est marquée par les travaux de DENOLIN et LEQUIME (23) sur le mécanisme du shunt artério-veineux.

Ainsi d'étape en étape, on est parvenu à une étude détaillée de cette malformation dont la connaissance a fait diagnostiquer un nombre croissant de cas : en 1955 STRINGER (64) collige 145 cas. Deux ans après, ORIE (46) rapporte dix observations et insiste sur l'importance de l'oxymétrie pendant les interventions. BOSHER et col. (12) estiment à 252 le nombre d'anévrismes artério-veineux pulmonaires publiés jusqu'en 1959; ils y ajoutent 98 observations portant ainsi à 350 le nombre de cas rapportés.

La littérature de ces dernières années est riche d'observations. C'est ainsi que BORDERIOU (11) dans sa thèse en 1970, apporte 8 cas personnels et collige 274 cas nouveaux. Depuis cette dernière revue de la littérature, 48 observations ont été rapportées ce qui porte au moins à 680 le nombre d'anévrismes pulmonaires publiés.

Nous ne rapporterons pas ici le détail de ces 48 dernières observations qui sont néanmoins répertoriées dans notre bibliographie sous les références n° (1), (2), (13), (16), (19), (22), (26), (35), (36), (40), (42), (43), (45), (49), (56), (57), (60), (62), (65), (69), (70), (39), (67).

Notre observation a été communiquée à la Société Française de Neurologie en 1968 et, publiée dans le Journal Français de Médecine et de Chirurgie Thoracique en 1970. Références : (15) et (48).

L'anévrisme artério-veineux pulmonaire est une affection grave : en effet trois caractères contribuent à la gravité de la maladie :

- son évolution spontanée est souvent mortelle, et les cas de survie prolongée sont exceptionnels, aucun cas n'a été trouvé après l'âge de 51 ans selon BAKER et TROUNCE (5).
- Sa latence clinique. On peut estimer avec HUNTER (34) que dans près de 40 % des cas, c'est un accident brutal qui fait découvrir la malformation, si on excepte les cas où le shunt, de par son importance (en particulier dans les cas d'anévrismes multiples) provoque une hypoxémie qui domine la scène clinique.
- Son caractère évolutif, une bonne tolérance actuelle n'est pas un argument d'optimisme pour l'avenir ni une raison d'abstention chirurgicale.

Le pronostic de l'affection dépend de l'apparition plus ou moins précoce, de complications dont les plus fréquemment rencontrées sont :

- Les hémorragies,
- Les accidents cérébro-méningés,
- les infections,
- les thromboses coronariennes.

LES HEMORRAGIES

Les manifestations hémorragiques viennent compliquer 46 % de cas environ, elles sont le plus souvent le fait d'une maladie de RENDU-OSLER. Les plus fréquentes sont les épistaxis et les hémoptysies; ces dernières peuvent être minimes et répétées, parfois mortelles par leur abondance. Leur mécanisme est variable, elles peuvent être dûes : soit à une angiomatose trachéo-bronchique associée; soit à la rupture ou la fissuration de l'anévrisme dans les bronches, le parenchyme pulmonaire, la cavité pleurale : la minceur fréquente de la paroi anévrismale, le siège voloniters sous-pleural de la lésion expliquent ces phénomènes.

L'hémothorax, complication rare en regard de la fréquence des hémoptysies, est souvent redoutable, réalisant un tableau clinique semblable à celui d'une embolie pulmonaire. Son mécanisme ressort : soit de la rupture dans la cavité pleurale d'un anévrisme sous cortical; soit de la rupture d'un angiome pleural d'une maladie de RENDU-OSLER.

LES ACCIDENTS CEREBRO-MENINGES

Les différentes statistiques estiment entre 25 et 30 % de cas la survenue d'accidents neurologiques, ceux-ci sont variables par leur nature et par leur fréquence; il peut s'agir:

. d'accidents mineurs : vertiges, céphalées, lipothymies;

. mais aussi d'accidents majeurs de haute gravité : perte de connaissance, crise convulsive, coma, hémiplégie (ces derniers ont été relevés dans notre observation).

Nous discuterons les mécanismes physiopathologiques de ces accidents dans un paragraphe consacré à cet effet à la fin de notre étude.

La possibilité de survenue de ces accidents est un argument supplémentaire pour l'intervention chirurgicale, devant tout anévrisme artério-veineux pulmonaire.

LES INFECTIONS

Sont variables et de localisations diverses.

. Les infections broncho-pulmonaires courantes (congestion pulmonaire, pleurésie, abcès du poumon), semblent assez fréquentes en matière d'anévrisme artério-veineux pulmonaire.

. Un foyer de suppuration cérébrale est loin d'être exceptionnel; plusieurs cas d'abcès du cerveau ont été rapportés dans la littérature; ARNOULD et DUREUX (4) estiment que 5 % d'angiome pulmonaire peuvent se compliquer d'abcès du cerveau.

. Quelques cas d'endartérite bactérienne ont été décrits.

LES THROMBOSES CORONARIENNES

Elles ont pu être imputées à la polyglobulie dans l'observation d'ALEXANDER (3) : le malade meurt subitement et à l'autopsie on trouve en coexistence un volumineux angiome du lobe inférieur du poumon gauche et un thrombus dans la branche descendante de la coronaire gauche. Pour NORMAN (44) les thromboses coronariennes ne paraissent pas nettement plus fréquentes chez les polyglobuliques que chez les sujets témoins du même âge moyen; leur incidence serait de l'ordre de 5 % des cas.

Cependant, ces accidents coronariens pourraient relever d'un athérome concomitant.

O B S E R V A T I O N

Il s'agit d'une jeune fille de quatorze ans, en bonne santé apparente jusqu'alors, qui a été admise d'urgence à l'Hôpital de Grenoble le 25.9.1968 à la suite d'une hémoptysie de moyenne abondance (1/2 litre environ), survenue brusquement la nuit précédente. L'histoire commence, en fait, 48 heures avant son admission à l'hôpital, par une première hémoptysie de petite abondance, suivie de troubles visuels à type d'amblyopie pendant une heure.

La deuxième hémoptysie qui a motivé l'hospitalisation est suivie d'une courte perte de connaissance. Il ne fût remarqué aucune perte d'urine, aucun phénomène tonico-clinique.

La jeune patiente pratique plusieurs sports (dont la natation), sans aucune gêne apparente, elle suit régulièrement sa scolarité. La vaccination B.C.G. pratiquée deux ans auparavant et les tests tuberculiniques sont positifs depuis.

L'interrogatoire orienté ne retrouvera ultérieurement, pour toute la famille, ni épistaxis ni hémorragie digestive.

A son entrée en Médecine (Pr. LEDRU), l'examen clinique était normal, tant sur le plan neurologique que somatique, en particulier il n'y a pas de cyanose ni d'hippocratisme digital.

Pouls 90 /mn ; Tension artérielle 12/8 ; Température 37.3.

Hémogramme : globules rouges = 4.150.000 ; globules blancs : 18.000 ; valeur globulaire 0,80 ; hématocrite 37 %.

La radiographie pulmonaire de face montre à la base gauche une opacité de la taille d'un noyau de datte, peu dense, floue et mal limitée, semblant reliée par une arborisation pédiculée au hile.

Aucun traitement n'est prescrit en attendant un bilan complémentaire.

Le soir même de son hospitalisation, elle présente au cours de violents efforts de toux une troisième hémoptysie plus abondante. Quelques ins-

tants plus tard, on assiste à une crise comitiale généralisée type grand mal.

A l'examen, on trouve la malade dans un état de coma vigil, il existe une hémiplégie gauche flasque et proportionnelle avec déviation de la tête et des yeux vers la droite.

On note l'existence d'une discrète cyanose des lèvres et des extrémités. L'examen cardiaque est normal, le pouls est à 90; la T.A. 13/7. La constatation d'une raideur de la nuque fait pratiquer une ponction lombaire qui ramène un L.C.R. clair : (protéines, 0,25 g/l; chlorures : 7,85 g/l et moins de deux éléments blancs /mm^3).

C'est dans cet état que la malade a été transférée dans le service du neuro-psychiatrie infantile (Pr. CHATEAU).

Le lendemain (26.9.68), et dans la matinée, l'état neuro-psychique est inchangé. Le coma au stade II, avec réaction au pincement, à l'appel du nom. Les réflexes cornéens sont présents. Il n'existe pas de troubles de la déglutition, pas de troubles neuro-végétatifs. L'hémiplégie gauche est complète mais il n'y a plus de signes méningés. Le pouls est à 80, la T.A. à 13/7, la respiration est régulière, l'auscultation pulmonaire est normale, mais la lecture attentive du cliché de profil montre une opacité peu dense, de forme ovalaire (1 cm/ 2cm) siègeant à la base gauche; cette opacité paraît surmontée d'un croissant clair et reliée au hile par une arborisation pédiculée assez volumineuse, réalisant la classique image en comète.

Dès lors le diagnostic d'anévrisme artério-veineux pulmonaire est évoqué et à la recherche de l'origine de complications nerveuses, un bilan est pratiqué :

- le fond d'oeil est normal,
- l'écho-encéphaglogramme est normal,
- l'électro-encéphalogramme pratiqué neuf heures après l'accident neurologique, montre un tracé lent, peu réactif, sans signes de focalisation,
- l'angiographie carotidienne droite injecte les territoires cérébraux, elle est normale, éliminant ainsi une malformation dans ces territoires. Les temps veineux sont également normaux,
- l'électrocardiogramme est normal,
- le bilan biologique pratiqué de nouveau, ne met rien de particulier en évidence.

L'état reste stationnaire pendant 48 heures, le coma persiste, agité, légèrement fébrile, l'hémiplégie toujours proportionnelle devient flasco-spasmodique.

Le quatrième jour (29.9.68) au matin, pour la première fois, l'auscultation permet d'entendre dans la région axillaire gauche un souffle systolique, intense, râpeux ayant son maximum à la fin de la systole; il reste localisé et n'est pas audible dans la région précordiale; il sera retrouvé ensuite d'une façon très inconstante.

Il faut noter également que les hémocultures sont négatives, et le bilan sanguin de coagulation est normal.

Malgré un état neurologique inchangé, on pratique un deuxième E.E.G. qui montre une amélioration lente du tracé. La surcharge lente s'est allégée et devenue un peu réactive. On retrouve une petite focalisation droite.

Le 30.9.68, se produit dans la matinée, une quatrième hémoptysie de faible abondance, dans l'heure qui suit, on est frappé par l'existence d'un déficit moteur droit, total au membre supérieur, très partiel au membre inférieur, le déficit moteur gauche est identique.

Le même jour à la fin de la matinée, une cinquième hémoptysie survient brusquement, très abondante, elle va justifier des transfusions. L'état neurologique est inchangé.

Un dosage des gaz du sang pratiqué peu avant la dernière hémoptysie, avait montré une franche hypoxémie avec alcalose respiratoire compensée :

. SaO^2 (%) = 82
. PaO^2 (mm Hg) = 61
. $PaCO^2$ (mm Hg) = 31
. pH = 7,45

La respiration en atmosphère enrichie (30 % d'oxygène) ne permet pas une resaturation artérielle :

. SaO^2 (%) = 88
. PaO^2 (mm Hg) = 76
. $PaCO^2$ (mm Hg) = 33
. pH = 7,44.

Dans ces conditions le diagnostic d'anévrisme artério-veineux pulmonaire paraît se confirmer, compte tenu des résultats du bilan des gaz du sang,

la répétition et la sévérité des hémoptysies conduisent à poser l'indication de thoracotomie gauche, sans attendre une angiocardiographie que la malade n'est pas en mesure de supporter.

La malade est transférée dans le service de chirurgie thoracique.

Intervention (30.9.68) : Pr. BARRIE)

Après thoracotomie gauche, on trouve une pyramide basale gauche d'aspect infarci. Il est pratiqué une lobectomie inférieure gauche. L'injection de la pièce objective le shunt et sa communication avec l'arbre aérien.

Examen de la pièce d'exérèse (Pr. COUDERC)

L'examen histopathologique confirme l'existence d'un anévrisme artério-veineux pulmonaire. L'ouverture de la pièce montre l'existence de multiples petites cavités arrondies et juxtaposées en nid d'abeille. Leur paroi interne est lisse et d'aspect fibreux. Elles sont vides de tout matériel sanguin, mais l'injection d'eau dans une branche de l'artère pulmonaire montre qu'elles sont en communication directe avec cette-dernière; la même manoeuvre exécutée à partir d'une branche de la veine pulmonaire aboutit à la même conclusion : il en ressort donc que ces cavités réalisent un shunt de la circulation pulmonaire.

Sous le microscope, il s'agit d'un angiome anévrismal d'origine dysgénétique probable. Sa paroi est multiloculaire et pousse tantôt des expansions dans le parenchyme, tantôt des végétations dans la lumière; d'épaisseur irrégulière, elle est formée par un tissu conjonctif fibrillaire dépourvu de fibres élastiques mais renfermant quelques fibres musculaires lisses. Elle est tapissée par un endothélium vasculaire normal. Par place cette paroi a disparu et, est directement en communication avec les alvéoles pulmonaires.

Les suites opératoires sont relativement simples. Le lendemain matin, la conscience est nettement meilleure, l'hémiplégie gauche reste identique, les déficits moteurs du côté droit sont améliorés. L'hypothèse d'embols gazeux successifs fait alors discuter l'oxygénothérapie hyperbare, on s'y refuse redoutant les effets convulsivants éventuels, et pensant d'autre part que si cette thérapeutique pouvait, peut être, avoir un effet utile sur les phénomènes parétiques droits qui ne dataient que de 24 heures, et dont on avait l'impression qu'ils commençaient à s'améliorer légèrement, il ne saurait une sanction sur l'hémiplégie gauche totale installée depuis trois jours.

L'évolution finale

Etait aussi favorable qu'on pouvait l'espérer. La conscience s'améliore et redevient normale en deux jours. La parésie droite disparaît en trois jours. Après une semaine, le membre inférieur, puis bientôt le membre supérieur gauches reprennent de la force.

Au bout de trois semaines on peut lever la malade.

Après trois mois, il persiste une hémiparésie gauche modeste, les réflexes ostéo-tendineux sont un peu vifs, il existe un signe d'Offman gauche et un signe de Babinski droit. Pour ce qui est de la sensibilité, le seul phénomène retrouvé est celui de l'extinction. Tout porte à espérer un bon résultat. Aucune hémoptysie nouvelle n'est survenue.

Durant la convalescence

Des bilans radiologiques et un examen O.R.L. ont été pratiqués :

. Une angiographie carotidienne gauche se révèle normale, éliminant définitivement une malformation vasculaire cérébrale, type angiome ou anévrisme artério-veineux.

. Par contre un bilan radiotomographique montrant une petite opacité arrondie dans l'angle cardiophrénique droit.

. Une angiocardiographie est pratiquée, celle-ci visualise nettement, dans le territoire de la lobaire inférieure droite un anévrisme artério-veineux en situation symétrique par rapport à celui de gauche.

. Un examen soigneux des muqueuses nasales et bucco-pharyngée ne décèle aucune malformation angiomateuse.

L'évolution dramatique de la malformation gauche nous a conduit à proposer une seconde intervention en vue de l'exérèse du sac anévrismal droit (la fonction respiratoire le permettant), cela malgré l'absence de shunt décelable à la gazométrie du sang artériel :

. SaO^2 = 94 %
. PaO^2 = 88,5 mm Hg
. $PaCO^2$ = 37 mm Hg
. pH = 7,44

La famille s'est refusée à cette nouvelle intervention.

Eléments du diagnostic.

En effet, si les évènements nous ont obligé à une intervention rapide sur les lésions pulmonaires dont :

. Les signes cliniques : 4 hémoptysies,
. Les signes radiologiques : la classique image en comète, reliée au hile par une arborisation pédiculée,
. Les signes biologiques : hypoxémie avec alcalose;

tous signes qui permettaient de suspecter l'anévrisme; il est évident que seule l'angiocardiographie aurait pu permettre d'affirmer le diagnostic et découvrir immédiatement la localisation bilatérale de l'anévrisme. Cependant, la gravité de l'évolution et l'état de la malade qui n'était pas en mesure de supporter cet examen, ont justifié cette intervention rapide.

En conclusion :

Chez un enfant de 14 ans, sans antécédents notables, apparaissent deux hémoptysies, puis le lendemain une troisième plus abondante, qui est aussitôt suivie d'une crise convulsive généralisée et d'une hémiplégie gauche massive avec coma vigil. Trois jours plus tard, après une quatrième hémoptysie on constate une hémiparésie droite; une nouvelle hémoptysie plus abondante ayant nécessité des transfusions, conduit à une intervention d'urgence sur le lobe inférieur gauche qui aboutit à l'exérèse d'une malformation angiomateuse créant un large shunt artério-veineux, en communication avec les voies aériennes. Une angiocardiographie ultérieure objective à droite, un second anévrisme.

FREQUENCE DE L'ANEVRISME ARTERIO-VEINEUX PULMONAIRE

L'anévrisme artério-veineux pulmonaire est une affection rare mais non exceptionnelle. La meilleure connaissance de la maladie, le caractère plus systématique des examens répétés, en particulier dans certaines collectivités, permettent actuellement le dépistage de petits angiomes solitaires.

Cependant, la fréquence réelle de la maladie est difficile à apprécier.

a) Fréquence de localisation dans les poumons.

On peut estimer avec BONIFACE (10) et BERNARD-BRUNEL (7) que les angiomes uniques sont deux fois plus fréquents que les angiomes multiples et la bilatéralité est loin d'être exceptionnelle (35 % des cas).

En cas d'anévrisme unique, le poumon droit et le poumon gauche sont atteints d'une façon sensiblement égale. La localisation de loin la plus fréquente est le lobe inférieur gauche.

b) Fréquence selon l'âge.

La plupart des auteurs estiment que la découverte de la malformation se fait le plus souvent entre vingt et trente ans. En fait, tous les âges existent dans la littérature et, la maladie a été décrite aux deux extrêmes de la vie : c'est ainsi que VANETTI et col. (68) rapportent, parmi les six observations d'anévrismes, le cas d'un enfant de 22 mois, qui présentait la triade classique (cyanose, hippocratisme digital et polyglobulie) et un souffle de la région axillaire gauche. La même année, BERESFORD (6) décrit chez une femme de 70 ans, des télangiectasies cutanées d'apparition tardive et une fistule artério-veineuse pulmonaire, latente, qui a été découverte à l'examen systématique.

c) Fréquence selon le sexe.

Le caractère familial et congénital de la maladie, prouve l'importance de facteurs génétiques à l'origine de telle malformation, dont la transmission se fait indifféremment par le sexe masculin ou le sexe féminin; cependant, on note une très légère prédominance masculine (53 %).

ANGIOME PULMONAIRE ET MALADIE DE RENDU-OSLER-WEBER

Le caractère congénital de l'angiome pulmonaire est reconnu par tous les auteurs. Son caractère familial est déjà annoncé par les connections avec l'angiomatose hémorragique familiale ou maladie de RENDU-OSLER-WEBER. Cette maladie, d'origine héréditaire, à transmission dominante, est caractérisée par des signes cutanéo-muqueux et des signes viscéraux. Les télangiectasies cutanées et muqueuses prédominent très nettement au niveau de l'extrémité céphalique.

La tendance hémorragique de ces télangiectasies muqueuses est remarquable surtout si l'on tient compte de l'absence totale de troubles de la coagulation. La présence d'angiome viscéraux gastro-intestinaux, génito-urinaires et surtout pulmonaires peut assombrir le pronostic de cette affection. Les épistaxis sont très fréquents au cours de cette maladie qui peut se compliquer de nombreuses autres formes d'hémorragies viscérales.

En effet, RENDU (54) en 1896 décrit, le premier, des épistaxis répétés chez un sujet porteur de petites télangiectasies cutanées et muqueuses. La même année CHURTON (17) publie le premier cas d'anévrisme artério-veineux pulmonaire, chez un malade qui présentait des épistaxis faisant penser ainsi à la probabilité d'une angiomatose cutanéo-muqueuse associée. OSLER (47) établit la notion du caractère souvent familial de l'affection. Ce n'est que 20 ans après les observations de RENDU et de CHURTON que l'association de deux affections fût décrite par WILKENS (71). Ce dernier apporte l'observation nécropsique concernant la découverte de multipes anévrismes dans les poumons d'une jeune fille qui avait présenté de la cyanose, de l'hippocratisme digital et des petites télangiectasies muqueuses sur les lèvres et la langue.

Par la suite, les auteurs se sont succédés à admettre le lien étroit entre les deux maladies. PURRIEL et MURAS (50) en 1957, trouvent dans tous les cas d'angiomes pulmonaires publiés jusqu'à cette date, des antécédents familiaux dans 58 % des cas et la présence, chez les malades étudiés, des télangiectasies cutanées dans 70 % des cas et des épistaxis dans 64 %; chiffres

qui sont plus élevés que ceux trouvés par d'autres auteurs. ORIE (46) estime qu'on peut trouver de relations entre les deux affections dans 50 % des cas.

Mais le cas le plus évident est rapporté par HODGSON (32) qui étudie les 241 membres d'une même famille, parmi ceux-ci 91 avaient des télangiectasies et sur ces 91 atteints 15 % (soit 14 membres) avaient des fistules artério-veineuses pulmonaires.

En 1969, PURRIEL et TORRES (51) affirment que ces anévrismes sont des manifestations de la maladie de RENDU-OSLER; les malades qui n'ont pas des antécédents familiaux sont, peut être, des mutants, parce que la même proportion a été observée pour des malades sans antécédents familiaux dans le total des malades atteints de la maladie de RENDU-OSLER.

Pour CHANDLER (14); BIANCALANA (9) ainsi que la plupart des auteurs, l'anévrisme artério-veineux pulmonaire se trouve dans 50 % des cas associé à une maladie de RENDU-OSLER.

Mais l'anévrisme pulmonaire peut se voir en dehors de la maladie de RENDU-OSLER, dans ces cas isolés, dont la porpotion est variable (35 à 60 %), plusieurs hypothèses sont avancées, il peut s'agir :

- soit d'une localisation angiomateuse isolée;
- soit d'une localisation pulmonaire de la maladie de RENDU-OSLER laquelle peut s'extérioriser secondairement par les manifestations cutanéo-muqueuses;
- soit que le malade porteur de l'angiome pulmonaire présente uniquement des télangiectasies muqueuses qui ont été méconnues.

SYMPTOMES CLINIQUES

Les circonstances dans lesquelles on peut être amené à discuter ou à poser le diagnostic d'un anévrisme artério-veineux pulmonaire sont très variables :

- tantôt à l'occasion d'une ou plusieurs manifestations cliniques de la maladie, essentiellement cyanose et dyspnée.
- tantôt c'est une découverte d'examen radiologique systématique.
- tantôt c'est dans le cadre d'une angiomatose familiale hémorragique (examen radiologique chez un malade porteur de télangiectasies, ou lors d'une enquête familiale).
- ou lors d'une complication par laquelle la maladie va s'extérioriser : hémoptysie, hémothorax, complication cérébrale.

Ce qui explique que la symptomatologie de l'anévrisme artério-veineux pulmonaire est très variable, depuis les formes asymptomatiques jusqu'à celles présentant toutes les manifestations des affections à shunt droit-gauche, et qui ressemblent aux cardiopathies congénitales avec cyanose.

La symptomatologie classique de la maladie est faite de signes fonctionnels et de signes physiques.

Signes fonctionnels.

- La cyanose : c'est le maître symptôme de la maladie, elle est particulièrement visible aux lèvres, au nez et aux ongles. Elle est l'expression clinique du shunt droit-gauche, mais variable dans sa date d'apparition et dans son intensité. Parfois instituée dès la naissance, et vraiment congénitale, elle n'apparaît souvent qu'à retardement à l'âge adulte. Son intensité dépend du débit de shunt c'est-à-dire de l'hypoxémie qui en résulte; tantôt intense et apparaît en vraie maladie bleue, tantôt elle peut disparaître lors d'une hémorragie par exemple, ou au contraire augmenter à l'effort, ce qui permet de l'objectiver dans les cas douteux.

Elle est fréquente, mais non constante, retrouvée dans 85 % des cas selon PURRIEL et MURAS (50); 46 % selon HODGSON et col. (33). Quoique très pathognomonique, la cyanose manque parfois totalement comme c'était le cas dans notre observation. L'absence de cyanose chez notre malade est dûe à un débit de shunt peu important, comme le confirme l'analyse des gaz du sang : la Sa O^2 était à 82 %.

Il faut donc savoir discuter le diagnostic d'anévrisme artério-veineux pulmonaire en l'absence de cyanose et même chez un adulte âgé.

- L'hippocratisme digital : Est le corollaire de la cyanose. Il est présent dans 37 % des cas pour certains auteurs (33). Il se traduit par une déformation des extrémités des doigts et parfois des orteils; très souvent les phalanges sont enflées en baguette de tambour et les ongles bombés.

Il n'existe jamais à la naissance mais se développe assez rapidement après l'apparition de la cyanose. C'est la vasodilatation périphérique qui accompagne l'augmentation de volume du sang qui, semble, au moins partiellement, à l'origine de l'hippocratisme. Lorsqu'elle existe, cette symptomatologie régresse plus ou moins complètement après l'exérèse de la lésion pulmonaire, mais avec une fréquence moins grande que la cyanose.

Ce symptôme n'a pas été constaté dans notre observation.

- La douleur : Serait moins rare qu'il n'est classique de le dire. Il s'agit en général d'une douleur thoracique ou épigastrique, d'intensité plus ou moins grande. La douleur thoracique se localise dans la région rétro-sternale ou parasternale, mais ne siège pas nécessairement du côté où se trouve l'anévrisme. Cette douleur consiste parfois en un simple tiraillement, mais peut atteindre la même intensité que la véritable crise thoracique avec, parfois irradiation dans le bras gauche. Certains auteurs se demandent s'il ne s'agit pas là d'une manifestation de type angineux que l'on pourrait expliquer par une anoxémie myocardique. D'autres évoquent la possibilité de migration d'embolies gazeuses dans les artères coronaires à partir de l'anévrisme artério-veineux pulmonaire. Aucune manifestation douloureuse n'est survenue chez notre jeune malade.

- La polyglobulie. N'existe que dans la moitié des cas, elle était absente dans notre cas personnel malgré la présence d'un autre anévrisme controlatéral, ce qui explique que le débit du shunt était insuffisant pour entraîner

l'apparition de cyanose et par conséquent la polyglobulie.

Quand elle existe, la polyglobulie est secondaire à la cyanose. Elle représente un processus de défense destiné à compenser la gêne à l'hématose tissulaire qu'entraîne la désaturation en oxygène du sang artériel périphérique. Elle s'accompagne d'une augmentation de la viscosité sanguine.

Le chiffre de globules rouges s'élève à 6 ou 7 millions/mm^3 et parfois davantage (plusieurs cas supérieurs à 10 millions ont été rapportés). Elle est isochrome avec un taux d'hémoglobine de 14 à 15 ml %; l'hématocrite prend des valeurs élevées, jusqu'à 80 %, contrairement à ce qui s'observe dans les anévrismes artério-veineux systémiques où l'augmentation de la masse sanguine est proportionnelle à la multiplication des globules rouges.

La polyglobulie s'estompe rapidement après l'intervention, sa persistance pouvant traduire : soit la présence d'un autre anévrisme, soit la récidive, soit la simple persistance d'une réaction médullaire compensatrice.

- La dyspnée : Est aussi fréquente que la cyanose, mais plus modérée. Elle traduirait la diminution de la capacité vitale et la stimulation du centre respiratoire par l'hypoxémie.

Cette manifestation reste parfois très minime pendant longtemps avant de devenir évidence, au début elle ne peut être qu'une hyperpnée qui plus tard se transforme en une dyspnée d'effort. Notre cas personnel ne présentait pas de dyspnée, même à l'effort, la malade pratiquait plusieurs sports sans aucune gêne apparente.

- Les hémoptysies : Elles se déclenchent après un accès dyspnéique, une quinte de toux ou un effort plus ou moins violent. Leur fréquence est variable selon les auteurs : 6 % des cas pour MACREZ (41); 15 % pour d'autres auteurs (11). Elles peuvent être la seule manifestation de la maladie et, souvent graves par leur répétition et leur abondance. Leur survenue chez notre malade confirme cette gravité.

Leur mécanisme, nous l'avons dit, n'est pas univoque :

- elles peuvent provenir de l'anévrisme lui-même (c'est le cas de notre observation, l'examen de la pièce d'exérèse a montre l'existence de communication entre le sac anévrismal et les voies aériennes;
- elles sont peut être, liées à une hypervascularisation bronchique;
- elles peuvent être le fait de télangiectasies de la muqueuse laryngée.

Signes physiques

- Le coeur : A part les formes exceptionnelles, où l'anévrisme artério-veineux pulmonaire est associé à une malformation cardiaque, comme dans le cas de SCHNEIDER (59), ou une lésion valvulaire (51), il n'existe aucun signe cardiaque. L'absence d'anomalie cardiaque est une constatation primordiale pour le diagnostic dans un tableau de maladie bleue. Tout au plus on peut noter une tachycardie.

Nous n'avons relevé aucune anomalie cardiaque dans notre observation; l'E.C.G. était normal.

- Les poumons : A l'intégrité du coeur, s'oppose le souffle vasculaire qui siège dans le champ pulmonaire et non cardiaque. Il n'est audible que dans la moitié des cas. Dans notre cas personnel, ce souffle était audible les premiers jours, il a été retrouvé par la suite d'une façon inconstante.

C'est un souffle de fistule artério-veineux pulmonaire, vibrant, à dominante systolique, accompagné de frémissement s'il est intense, réduit à sa composante systolique s'il est faible. Il se renforce à l'inspiration et plus particulièrement à l'épreuve de MÜLLER (effort inspiratoire à glotte fermée). Il diminue à l'épreuve de VALSALVA (effort expiratoire à glotte fermée).

C'est un symptôme qui ne s'impose pas et que souvent, c'est une recherche minutieuse secondaire qui trouve le souffle, alors que le diagnostic d'anévrisme est déjà posé.

Enfin l'examen clinique n'omettra pas de mettre en évidence d'éventuels signes de l'angiomatose : Elle est associée dans 40 à 50 % des cas d'une façon patente et "saute aux yeux", car elle siège électivement aux lèvres, aux joues et au nez. Ailleurs elle est décelée par les explorations spéciales du nez, des bronches (bronchoscopie), des voies digestives (gastroscopie, rectoscopie) ou même de l'encéphale artériographie cérébrale).

Pour ce qui est de notre cas personnel, aucun signe ne permet de le faire rentrer dans le cadre de cette maladie :

. Absence d'antécédents hémorragiques;

. Absence de toutes télangiectasies cutanéo-muqueuses visibles;

. L'exploration des muqueuses nasales et pharyngées ne décèle aucune malformation angiomateuse.

MECANISME PHYSIOPATHOLOGIQUE DES ACCIDENTS NEUROLOGIQUES

Les manifestations neurologiques de l'anévrisme artério-veineux pulmonaire (perte de connaissance, céphalée, vertige, troubles visuels, hémiplégie, coma, syndrome méningé, accident convulsif...) peuvent être réalisées dans 25 à 30 % des cas (selon les auteurs). Elles sont considérées, classiquement, beaucoup plus comme une complication que comme une signe d'appel. Le plus souvent, ces manifestations sont en rapport direct avec l'anévrisme.

Cependant leur mécanisme est variable :

. L'HYPOXEMIE est parfois évoquée dans la littérature (7) comme cause d'accident neurologique majeur. Cependant, en dépit de l'extrême besoin du cerveau en oxygène (20 % de la consommation totale de l'organisme), il semble que l'hypoxémie puisse n'avoir qu'un rôle limité pour ne pas dire nul dans le mécanisme d'accidents neurologiques. En effet, dans le cadre de bronchopneumopathies chroniques, l'évolution vers une insuffisance respiratoire vraie est malheureusement fréquente. De nombreux malades sont porteurs d'hypoxémie importante, chronique, évoluant sur des années et de tels accidents neurologiques ne sont jamais observés; on note seulement chez de tels sujets certaines manifestations neurologiques : somnolence ou au contraire agitation, céphalées et bien souvent le rôle de l'hypercapnie associée paraît prédominant.

A notre sens, l'hypoxémie ne peut donc absolument pas être évoquée, quelle que soit sa sévérité, comme mécanisme physiopathologique de l'ensemble des accidents neurologiques décrits dans la littérature; même les petits troubles neurologiques, tels que les céphalées, sont probablement plus en rapport avec la polyglobulie qu'avec l'hypoxémie puisque la saignée soulage régulièrement ces malades de leurs céphalées.

Dans notre observation, en tout cas, le problème n'est pas discutable devant une hypoxémie peu sévère : la PaO^2 = 61 mm Hg et la Sa O^2 = 82 % ne peuvent expliquer un accident neurologique de ce type et à cet âge.

. LA POLYGLOBULIE est assez réputée dans la littérature pour jouer un rôle déterminant dans la formation de thromboses vasculaires. L'hyperviscosité sanguine et l'hypercoagulabilité qui accompagnent habituellement la polyglobulie, sont des facteurs qui exposent au risque de thromboses. Celles-ci peuvent intéresser aussi bien les veines que les artères cérébrales.

Cependant, la statistique de SILVERSTEIN (60) dénie que les accidents de thrombose cérébrale soient plus fréquents chez les polyglobuliques que dans une population témoin de même âge. L'auteur fait une étude sur 511 polyglobuliques et rapporte une suspicion de lésion cérébrale chez 85 malades avec 48 cas où la preuve a été apportée.

Dans 17 de ces 48 cas (soit environ 3 %), un accident cérébral majeur (type hémiplégie ou crise comitiale) a révélé la polyglobulie jusque là méconnue. L'auteur insiste sur les manifestations neurologiques bénignes qui ont été notées chez les polyglobuliques restants : céphalées dans 41 % des cas, vertiges 30 %, paresthésies des extrémités 13 %, et troubles visuels dans 11 % des cas.

Dans notre observation, l'absence de polyglobulie et la normalité des images angiographiques excluent formellement l'hypothèse de thrombose cérébrale.

. L'EXISTENCE D'UN FOYER DE SUPPURATION CEREBRALE, phénomène le moins rare des complications cérébrales connues d'angiome pulmonaire, pourrait être une explication à ces accidents neurologiques. En effet, sur 350 cas d'anévrismes pulmonaires publiés, LATOUR (37) trouve 16 abcès du cerveau et, rapporte l'observation d'une jeune femme de 26 ans qui présentait des céphalées croissantes, puis un tableau d'hypertension intracrânienne accompagnés d'une aphasie et de quelques accès Bravais-Jacksoniens du membre supérieur droit. Les explorations complémentaires et une polynucléose passagère ont confirmé le diagnostic d'abcès du cerveau. Deux mois plus tard, on découvre une fistule artério-veineuse pulmonaire sous pleurale et paratrachéale droite.

La fréquence d'abcès du cerveau compliquant des anévrismes pulmonaires est de l'ordre de 5 % selon ARNOULD (4), elle serait sensiblement identique à celle d'abcès du cerveau compliquant les cardiopathies congénitales à shunt droit-gauche pour d'autres auteurs (37).

La pathogénie de ces abcès est assez obscure : soit surinfection

d'une lésion de thrombose préalable, soit bactériémie d'origine extra-thoracique, l'abcès s'expliquant par la suppression du filtre pulmonaire.

Dans notre cas personnel, l'absence de tout signe d'infection (confirmé par l'examen de la pièce d'exérèse), l'absence de tout signe clinique, sanguin et biologique de suppuration, la normalité du liquide céphalo-rachidien, l'évolution des troubles neurologiques et électroencéphalographiques, la normalité des images angiographiques nous permettent d'éliminer cette hypothèse.

. L'ASSOCIATION ANGIOME PULMONAIRE ET MALFORMATION VASCULAIRE cérébrale, type angiome ou anévrisme artério-veineux, a été décrite dans la littérature comme en témoigne les observations de GAUTAM (29); DE REUS (24); et BONIFACE (10). L'affection dans ces cas particuliers rentre dans le cadre de la maladie de RENDU-OSLER.

Dans l'observation de BONIFACE : le malade âgé de 36 ans, présentait des hémoptysies importantes accompagnées à chaque fois de crises comitiales. L'E.E.G. était normal, mais une angiographie carotidienne révélait la présence d'un angiome au niveau de l'hexagone de WILLIS. Ultérieurement, la récidive d'une hémoptysie abondante conduit à la découverte d'un anévrisme artério-veineux pulmonaire.

En effet, dans notre observation trois fois sur quatre l'apparition de l'hémoptysie entraîne immédiatement une complication nerveuse; il paraît évident qu'un lien existe entre les deux types d'accidents et, on ne peut s'empêcher de penser que ce sont les accès de toux, au cours de l'hémoptysie, qui entraînent les accidents neurologiques : on pourrait imaginer que l'hypertension intracrânienne créée par la toux fait saigner des malformations cérébrales (angiome ou anévrisme); cette hypothèse a été rapidement éliminée, plusieurs arguments plaident contre cette association :

- l'angiographie carotidienne bilatérale est normale;
- le fond d'oeil est normal;
- l'absence du sang dans le liquide céphalo-rachidien;
- l'absence de manifestations cutanées angiomateuses.

Le seul doute qui persiste est l'existence d'une malformation vasculaire, type cavernome ou télangiectasie dont on sait qu'elles ne sont pas injectées par l'angiographie, habituellement.

. LA POSSIBILITE D'UNE EMBOLIE CRUORIQUE CEREBRALE à partir du sac anévrismal a été démontrée par l'artériographie cérébrale dans les observations publiées par HUNTER (34); RONALD (55).

Des obstructions artérielles au niveau du système nerveux ont été signalées chez le malade de COPE (20) qui présenta une embolie de l'artère cérébrale moyenne et chez le malade de CLELAND (18° qui fit un ramollissement.

Cependant dans notre observation, plusieurs faits plaident contre les embolies cruoriques :

- la rapidité de régression de troubles visuels, puis de la monoplégie brachiale droite;
- le caractère initial de l'électroencéphalogramme fait neuf heures après, avec un aspect de souffrance diffuse sans focalisation;
- l'absence de caillot sanguin à l'ouverture de la pièce.

Il est difficile d'admettre, malgré celà, trois embols successifs dans le territoire cérébral.

. L'EVENTUALITE D'EMBOLIE GAZEUSE CEREBRALE, au cours d'anévrisme artério-veineux pulmonaire, est rarement évoquée dans la littérature. On doit, cependant, retenir quelques observations qui plaident en faveur d'une telle étiologie :

- Le malade de CRAWFORD (21) présentait des manifestations épileptiques qui étaient chaque fois en rapport avec une hémoptysie. L'examen du fond d'oeil pratiqué au moment de l'une d'elles révéla l'existence d'embolies gazeuses. Ce qui semble une constatation suffisante pour rattacher, dans ce cas particulier, les manifestations neurologiques à des petites embolies gazeuses survenues au cours de l'hémoptysie.

- Plaide dans le même sens, le cas de GIAMPALMO (30) où le chirurgien, avant même de toucher l'anévrisme, a pu constater au cours de l'intervention, la présence de bulles d'air dans les vaisseaux de l'anévrisme artério-veineux pulmonaire.

- LINDGREN (38) a fait des constatations analogues chez un homme de 29 ans, qui présentait des crises convulsives avec perte de connaissance accompagnée de paralysie du bras et de la jambe gauches; le tout régressait en quelques heures ou quelques jours. A quatre reprises ces crises ont été précédées d'épisodes hémoptoïques.

- BERQUIST (8) évoque la possibilité d'embolie gazeuse cérébrale chez des malades porteurs d'anévrismes artério-veineux pulmonaires et qui présentaient des hémoptysies. L'auteur conclut que ces hémoptysies peuvent permettre une "aspiration" d'air à travers la brêche vasculaire créée par la fissuration ou la rupture du sac anévrismal.

. Dans notre observation tout porte à croire qu'il s'agit d'embols gazeux, plusieurs arguments plaident dans ce sens :

- l'image aérique qui coiffe l'opacité pulmonaire, évoque bien la présence d'air à l'intérieur du sac anévrismal;
- la fistule artério-veineuse en communication directe avec les voies aériennes (l'examen de la pièce la confirme);
- la chronologie des faits, met l'accent sur le rapport étroit entre la complication pulmonaire révélatrice (hémoptysie) et les accidents neurologiques; trois fois sur quatre l'apparition de l'hémoptysie entraîne immédiatement une complication nerveuse.

  On peut admettre avec LINDGREN (38) que la toux provoquée par l'hémoptysie crée de hautes pressions intra-thoraciques (classiquement de 100 cm d'eau) qui sont capables de réaliser une véritable injection d'air dans un système vasculaire pulmonaire, où règne des pressions dix fois plus fortes.

- La localisation cérébrale est un argument de plus en faveur d'embols gazeux, comme les signes de souffrance diffuse et le coma : on peut imaginer que les accès de toux, lors d'hémoptysie, envoient dans la circulation un chapelet d'embols gazeux, on comprend mieux ainsi le caractère régressif et rapide d'une partie des accidents nerveux.

Plaide en faveur de notre hypothèse, l'observation rapportée en 1971 par LIOT et col. (39) :

. Le malade, âgé de 17 ans, est hospitalisé la première fois à la suite d'un saignement (interprété alors comme une hématémèse) survenu lors d'un match de foot-ball et, suivi immédiatement d'une crise comitiale généralisée avec coma. Le tout régressait en 15 jours. Aucun diagnostic n'est retenu, le malade rentre chez lui.

. Six mois plus tard, lors d'un effort violent, le même accident se reproduit : saignement (toujours décrit comme une hématémèse) suivi d'une crise comitiale avec coma de quatre jours. Une hémiplégie gauche régresse encore dans les mêmes délais et sans séquelle.

. Une hémoptysie est constatée à l'hôpital l'année suivante. Dès lors les auteurs évoquent la possibilité d'angiome pulmonaire. L'examen clinique ne révèle pas d'hippocratisme digital ni de cyanose, pas d'angiome cutané ni muqueux, pas de souffle pulmonaire ni d'anomalie cardiaque. La tomographie décèle l'existence d'une opacité dans le lobe moyen. Une angiocardiographie visualise 2 angiomes : le premier dans le lobe moyen, le second dans le lobe inférieur droit. Le malade est opéré, aucune hémoptysie n'est survenue par la suite.

Les auteurs soutiennent l'hypothèse d'embols gazeux à l'origine d'accidents neurologiques survenus dans cette observation, et concluent que seule une embolie gazeuse permet d'expliquer :

- la chronologie stéréotypée des faits : hémoptysie puis coma;

- l'association constante de l'accident neurologique à une hémoptysie : aucun signe neurologique n'est jamais survenu isolément;

- leur aspect évolutif : labilité et résolution complète à chaque accident.

La comparaison de cette observation avec la nôtre permet d'en dégager plusieurs points communs, en effet dans les deux cas il s'agit :

- de malades jeunes (14 et 17 ans);
- d'angiomes pulmonaires isolés, ne rentrant pas dans le cadre de la maladie de RENDU-OSLER;
- d'une forme acyanogène de la maladie, la triade classique (cyanose, hippocratisme digital et polyglobulie) est absente;
- d'angiomes pulmonaires latents qui se sont révélés par des accidents graves : hémoptysie puis complication cérébrale; ces accidents ont été déclenchés à l'effort (quinte de toux et effort physique).

Au total, cependant, il nous apparaît que les circonstances d'apparition des troubles, la ressemblance avec l'observation de CRAWFORD et surtout avec celle de LIOT, sont en faveur de l'embolie gazeuse, mais bien des inconnues physiopathologiques persistent.

C O N C L U S I O N S

Nous rapportons l'observation d'un anévrisme artério-veineux pulmonaire qui s'est révélé d'une façon assez exceptionnelle. C'est en effet des accidents hémoptoïques successifs, suivis à chaque fois d'accidents neurologiques, qui ont débuté les manifestations cliniques de la maladie.

Le mécanisme physiopathologique de ces accidents est discuté. Il apparaît qu'il s'agit d'embols gazeux captés par le sac anévrismal puis expulsés dans la circulation au cours des efforts de toux. Les constatations anatomiques faites sur la pièce d'exérèse et certains aspects radiologiques, permettent d'assurer avec beaucoup de certitude la réalité de ce mécanisme.

De tels cas sont tout à fait exceptionnels dans la littérature. A la suite de notre description princeps rapportée en 1970, une autre observation a été publiée.

VU : Le Président de la Thèse

J. LEDRU

VU et Permis d'Imprimer
Grenoble, le 4 Janvier 1973
LE DOYEN DE LA FACULTE
DE MEDECINE

G. CABANEL

B I B L I O G R A P H I E

1.- ADAMSKI S., FURMAN M., MARCINIAK R., SZMURLO J.
Arteriovenous fistula of the lung.
Pol. Przegl. Radiol. Med. Nukl., 1968, 32/5, 621-625.

2.- AKISATOK
Case of pulmonary arteriovenous fistula.
Eng. Abstr., 1971, 25, 363-366.

3.- ALEXANDER X.E.
Haemangioma of the lung. Report of a case showing polycythemia.
New-Zealand M.J., 1945, 44, 180-182.

4.- ARNOULD G., DUREUX J.B., TRIDON P., PICARD L., WEBER W., THIRIET M., FLOQUET J.
Malformations vasculaires cérébrales et angiomatose de Rendu-Osler.
Rev. Neurol., 1968, 119, 230-235.

5.- BAKER C., TROUNCE J.R.
Arteriovenous aneurysm of the lung.
Brit. Heart. J., 1949, 11, 109-118.

6.- BERESFORD O.D.
Hereditary haemorrhagic telangiectasia with pulmonary arteriovenous fistula.
Brit. J. Dis. Chest., 1967, 61, 219-220.

7.- BERNARD-BRUNEL J.
Les anévrismes artério-veineux pulmonaires.
Thèse Paris 1961.

8.- BERQUIST N., HESSEN I., HEY M.
Arteriovenous pulmonary aneurysm in Osler's disease. Report of four cases in the same family.
Acta Med. Scand., 1962, 171, 301.

9 .- BIANCALANA L., ACTUS DATO A., OFDEGBU R.
Arteriovenous fistula of the lung : long term results in eight operatives cases.
Surg., 1969, 65, 567-575.

10.- BONIFACE H.
Les angiomes artério-veineux pulmonaires.
Thèse Lyon, 1964.

11.- BORDERIOU D.
Anévrisme artério-veineux du poumon.
Thèse Paris, 1970.

12.- BOSHER Jr. L.H., BLAKE A., BYRD B.R.
An analysis of the pathologic anatomy of pulmonary arteriovenous aneurism, with particular reference to the applicability of local excision.
Surg., 1959, 45, 91.

13.- BRUNETTI P.
Congenital arteriovenous fistula of the lung.
Clinical contribution.
Mal. Cardiovasc., 1969, 10, 617-631.

14.- CHANDLER D.
Pulmonary and cerebral arteriovenous fistula with Osler's disease.
Arch. Int. Med., 1965, 116, 277.

15.- CHATEAU R., BOUCHARLAT J., PARAMELLE B., PERRET J., WOLF R.
Complications neurologiques graves au cours d'un anévrisme artério-veineux pulmonaire.
Rev. Neurol., 1968, 119, 532-536.

16.- CHAVEZ C.M., NEELY W.A., JOHNSON R.A.
Arteriovenous fistula of the lung.
Surg., 1969, 10, 410-415.

17.- CHURTON T.
Multiple aneurysm of pulmonary artery.
Brit. Med. J., 1897, 1, 1223-1232.

18.- CLELAND W.P.
Cavernous hemangioma of the lung. Report of a case.
Thorax, 1948, 3, 48.

19.- COAN B. et col.
Case of arteriovenous fistula of the lung.
Acta Chir. Ital., 1970, 26, 83-103.

20.- COPE G.C.
The development of arteriovenous aneurysm in the lung.
Brit. J. Tub., 1953, 47, 166.

21.- CRAWFORD C.
Discusssion du travail de LINDSKOG G.E.
Anévrisme artério-veineux pulmonaire.
Ann. Surg., 1950, 132, 591.

22.- CRINQUETTE J. et col.
Anévrismes artério-veineux du poumon.
S. Sci. Med. Lille, 1971, 89, 411-426.

23.- DENOLIN H., LEQUIME J., JONNART L.
L'anévrisme artério-veineux pulmonaire. Etude physiopathologique.
Acta Cardiol., 1950, 5, 144-155.

24.- DE REUS H.D.
Pulmonale arterioveneuze fistels.
J. Belg. Rad., 1964, 47, 696.

25.- D'ALLAINES F., DONZELOT E., DUBOST Ch., DURAND N., METIANU G., HEIM de BALZAC
Anévrismes artério-veineux pulmonaires. Diagnostic par angiocardiographie. Interventions.
Mem. Acad. Chir., 1950, 76, 713-723.

26.- DONZELOT E., DUBOST Ch., DURAND M., METIANU C.
Hémangiome pulmonaire, diagnostic par angiocardiographie, intervention.
Arch. Mal. Coeur., 1950, 43, 511.

27.- DOR V., MERMET B., BLIN D., GIUSTI J., RAZZOUK H.
Cyanose cardiaque et lobectomie. Un rapport existe-t-il? Un cas d'anévrisme artério-veineux pulmonaire avec cyanose et polyglobulie.
Mars. Med., 1971, 108, 711-713.

28.- DUVOIR M, PICOT G., POLLET L., GAULTIER M.
Angiome du poumon. Angiomes viscéraux multiples. Lipomatose et lipome gastrique. Etude anatomique et pathogénétique.
Bull. et Mem. Soc. Med. des Hôp. de Paris, 1939, 55, 609-615.

29.- GAUTAM H.P.
Pulmonary arteriovenous fistula.
Int. Surg., 1966, 46, 168-175.

30.- GIAMPALMO A.
Arteriovenous angiomatosis of the lung xith hypoxoemia.
Acta Med. Scand., 1950, 243, 67-72.

31.- HEPBURN J., DAUPHINEE J.A.
Successfull removal of hemangioma of the lung followed by desappearance of polycythemia.
Am. J. Med. Sc., 1942, 204, 681-685.

32.- HODGSON C., KAGE R.
Pulmonary arteriovenous fistula and hereditary hemorragic telangiectasia. A review and report of 35 cases of fistula.
Dis. of the Chest., 1963, 43, 449-458.

33.- HODGSON C.H., BURCHELL H.B., GOOD C.A., CLAGETT O.T.
Hereditary hemorrhagic telangiectasia and pulmonary arteriovenous fistula. Survey of a large family.
New. Engl. J. Med., 1959, 261, 625.

34.- HUNTER D.
Pulmonary arteriovenous malformation : an anusuel case of cerebral embolism.
J. Canad. Med. Ass., 1963, 93, 662-666.

35.- JAVIER R.P., HILDNER F.J., SAMET P.
Pulmonary arteriovenous fistula with bidirectional shunting.
Chest (Philad.), 1970, 58, 623-626.

36.- KAFER E.R.
Gross pulmonary arteriovenous chunts in acute respiratory faillure requiring the prolonged administration of oxygen.
Med. J. Aust., 1972, 1, 572-577.

37.- LATOUR H., PUECH P., HERTAULT J., GROLLEAU R.
Abcès du cerveau révélateur d'un anévrisme artério-veineux pulmonaire.
Arch. Mal. Coeur, 1965, 58, 1503-1510.

38.- LINDGREN E.
Roenteng diagnosis of arteriovenous aneurysm of the lung.
Acta Radiol., 1946, 27, 585-600.

39.- LIOT F., CAUBARRERE I., GALEY J.J., RAJAONA, LIOT-HOUDET F., LEMAIGRE D.
Manifestations neurologiques des anévrismes artério-veineux du poumon. A propos de deux observations.
Ann. Méd. Interne, 1971, 122, 975-980.

40.- LONGEFAIT H., CASANOVA P., SERRA P.
Anévrisme artério-veineux pulmonaire découvert à l'occasion d'un traumatisme.
Marseille Méd., 1970, 107, 788-789.

41.- MACREZ C.
Anévrismes artério-veineux du poumon.
Encycl. Méd. Chir.

42.- MATHEW A.
Pulmonary arteriovenous fistula.
J. Assoc. Physicians. India., 1972, 20, 57-58.

43.- NEMETH A.
Arteriovenous fistulas of the lung. Considerations on a Case.
Policlinico (chir.), 1970, 78, 79-94.

44.- NORMAN I.L., ALLEN E.V.
Les complications vasculaires de la polyglobulie.
Am. Heart. J., 1937, 13, 257-274.

45.- NOWIKA J.
Case of Rendu-Osler's disease with concomittant arteriovenous fistula of the lung.
Pol. Tyg-lek., 1970, 26, 103-105.

46.- ORIE N.M.G.
Aneurismas arteriovenosos de los vasos pulmonares.
Thorax, 1957, 6, 159-172.

47.- OSLER W.A.

A family form of recurring epistaxis associated with telangiectasis of the skin and mucous membranes.

Bull. Johns. Hopkins Hosp., 1901, 12, 333.

48.- PARAMELLE B., LEDRU P., MALLARD P., FRANCO G., PERRET J.

Hémoptysie et hémiplégie révélatrices d'un anévrisme artério-veineux pulmonaire.

J. Fr. Méd. Chir. Thor., 1970, 24, 59-69.

49.- PRUGBERFER E.

Arteriovenous aneurysm of the lung.

Orv. Hetil, 1972, 113, 1355-1356.

50.- PURRIEL P., MURAS O.

Les anévrismes artério-veineux pulmonaires.

J. Fr. Méd. Chir. Thor., 1958, 12, 101.

51.- PURRIEL P., TORRES J.E.

L'anévrisme artério-veineux mulmonaire. Manifestation de la maladie de Redu-Osler-Weber.

J. Fr. Méd. Chir. Thor., 1969, 23, 6-14.

52.- QUEMERCH R.

Contribution à l'étude des anévrismes pulmonaires artério-veineux.

Thèse Lyon, 1949.

53.- READING B.

A c ase of congenital telangiectasis of the lung, complicated by brain abcess.

Texas States, J.M., 1932, 23, 462-464.

54.- RENDU

Epistaxis répétées chez un sujet porteur de petits angiomes cutanés et muqueux.

Bull. Mem. Soc. Méd. Hôp. Paris, 1896, 13, 731.

55.- RONALD J., SISEL M.D., BRENT M., PARKER M.D., BAHL M.D.

Cerebral symptoms in pulmonary arteriovenous fistula.

Circulation, 1970, 41, 123.

56.- RUIZ CABALLERO M.
Pulmonary arteriovenous fistula (report of a case).
Rev. Clin. Esp., 1971, 122, 57-62.

57.- SAGEL S.S., GREENSPAN R.H.
Minute pulmonary arteriovenous fistulas demonstrated by magnification pulmonary angiography. Case report.
Radiology, 1970, 97, 529-530.

58.- SANTY P., BERARD M., BRET J., MARION P., SOURINA J.C.
Anévrismes artério-veineux pulmonaires.
Mem. Acad. Chir., 1950, 76, 314-423.

59.- SCHNEIDER S., SAUSSER-HALL P., DESBAILLETS P.
Anévrismes artério-veineux du poumon.
Helv. Chir. Acta, 1964, 31, 174-182.

60.- SILVERSTEIN A., GILBERT H., WASSERMAN
Complications neurologiques de la polyglobulie.
Ann. Int. Méd., 1962, 57, 909.

61.- SLUITER-ERINGA N.G., ORIE M., SLUITER H.J.
Pulmonary arteriovenous fistula. Diagnosis and prognosis in noncomplainant patients.
Am. Rev. of Resp. Dis., 1969, 100, 177-188.

62.- SMITH H.L., HORTON B.T.
Arteriovenous fistula of the lung associated with polycythemia vera: report in a case in which the diagnosis was made clinically.
Am. Heart. J., 1939, 18, 589.

63.- STONOGIN V.D.
Arteriovenous aneurysm of the lung.
Gudn. Khir., 1971, 13, 111-113.

64.- STRINGER C.J., STANLEY A.L., BATES R.C., SUMMERS J.E.
Pulmonary arteriovenous fistula.
Am. J. Surg., 1955, 89, 1054.

65.- THORSRUD G.K.
Pulmonary arteriovenous aneurysm.
Scand. J. Resp. Dis., 1970, suppl. 72, 149-151.

66.- TROCME P., SOULIE P.

Un cas d'angiome du poumon avec cyanose.

Arch. Mal. Coeur, 1950, 43, 161-168.

67.- TRUBESTEIN G.K.

Pulmonary arteriovenous fistula.

Prax. Pneumol., 1971, 25, 604-610.

68.- VANETTI A., EVRARD C., DUBOY Y., GALEY J., MATHEY J.

Traitement des anévrismes artério-veineux du poumon. A propos de 6 observations.

J. Chir. (Paris), 1967, 94, 143-164.

69.- WALLOOPPILLAT N.J.

Pulmonary arteriovenous fistula.

Ceylon. Med. J.,n 1970, 15, 176-181.

70.- WATANABE H.

Pulmonary arteriovenous fistulas in a daughter and mother.

J. Jap. Soc. Med., 1971, 60, 1202-1207.

71.- WILKENS G.D.

Ein fall von multiplen pulmonalis aneurysmens.

Beitr. Klin. Tub., 1917, 38, 1.

- S E R M E N T D' H I P P O C R A T E -

En présence des Maîtres de cette Faculté, de mes chers condisciples, devant l'effigie d'Hippocrate.

Je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'Honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail, je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires.

Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les moeurs, ni à favoriser le crime.

Je ne permettrai pas que des considérations de religion, de nation, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient.

Je garderai le respect absolu de la vie humaine.

Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leur père.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes Confrères si j'y manque.